

Syndrome de Parry-Romberg à propos d'un cas

Doubi Sana¹; Matali Suzanne¹; El Ouahabi Hanane¹; Ajdi Farida^{1,2}

1- Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Maladies Métaboliques au CHU Hassan II de Fès.

2- Equipe sciences des médicaments - Centre Médical de Recherche Biomédicale et Translationnelle à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès.

ABSTRACT:

Introduction : Le syndrome de Parry-Romberg (SPR) est une entité clinique rare, caractérisée par une atrophie hémifaciale progressive, des atteintes endocriniennes peuvent être associées notamment les dysthyroïdies.

Nous rapportons l'observation d'un patient présentant une acromégalie associée à ce syndrome.

Observation : Il s'agit de Monsieur B.K, âgé de 31 ans, suivi pour acromégalie secondaire à un macroadénome hypophysaire somatotrope opéré en 2005 puis irradié (radiothérapie externe) en 2006, compliquée d'insuffisance antéhypophysaire, mis sous ophérapie substitutive.

Le patient présente en plus de la dysmorphie d'acromégalie une atrophie de l'hémiface gauche avec aspect en « coup de sabre », des déformations des dents à type de malposition et obliquité du plan d'occlusion.

L'interrogatoire a trouvé une notion de traumatisme crano-facial à l'âge de 05 ans et de sclérodermie depuis l'âge de 7 ans ayant bénéficié d'une corticothérapie.

Pour la prise en charge thérapeutique une chirurgie plastique a été proposée mais récusée par le patient ainsi on la adressé pour une psychothérapie.

Discussion et conclusion : L'étiopathogénie du syndrome de Parry Romberg est très peu élucidée. Différents mécanismes expliquant l'amyotrophie ont été soulevés : des désordres infectieux, immunologiques, dysfonctionnement de la chaîne sympathique et autres.

Si les cas rapportés dans la littérature associés aux thyroïdites d'Hashimoto et Basedow pouvaient expliquer par les effets fibrosants des hormones thyroïdiennes sur la peau, l'association d'une acromégalie reste encore de mécanisme obscur.

Enfin la prise en charge est à la fois symptomatique, psychologique et chirurgicale (réparatrice) d'un visage parfois socialement « rompus ».

Mots clés : Parry Romberg, atrophie hémifaciale, acromégalie, étiopathogénie, chirurgie réparatrice.

I. INTRODUCTION

Le syndrome de Parry-Romberg (SPR) se caractérise par une atrophie hémifaciale progressive (du plan profond osseux au plan superficiel hypodermique) avec aspect en « coup de sabre ». C'est une affection entrant dans le cadre des trophonévroses, débutant parfois dans l'enfance, d'évolution lente et irrégulière [1].

C'est une affection rare, mais non exceptionnelle : étant donnée la non publication de nombreux cas, il est impossible d'en évaluer la réelle incidence.

L'étude rétrospective des grandes séries de Romberg montre une nette prédominance féminine [2,3].

Depuis qu'il a été décrit pour la première fois par Parry puis par Romberg sous le nom de « throphoneurosis facialis » [1], il suscite encore des interrogations et des réflexions sur sa physiopathologie, son expression clinique et son évolutivité imprévisible [2].

Cette affection est fréquemment associée à des altérations oculaires, neurologiques, endocrinien et systémiques réalisant alors, des tableaux cliniques très variés [1,3].

Nous rapportons un nouveau cas de SPR associé à une acromégalie.

II. OBSERVATION

Il s'agit de Mr B.K, âgé de 31 ans, admis au service d'endocrinologie et maladie métabolique du CHU Hassan II Fès, pour un bilan annuel d'une acromégalie secondaire à un macroadénome hypophysaire, opéré et irradié (radiothérapie externe) sous ophérapie substitutive par hydrocortisone et L-thyroxine.

L'interrogatoire a trouvé la notion de traumatisme crânien à l'âge de 5 ans, de sclérodermie depuis l'âge de 7 ans ayant bénéficié d'une corticothérapie générale, pas de cas similaire dans la famille et les parents ne sont pas consanguins.

L'examen clinique a trouvé en plus du syndrome dysmorphique acrofaciale typique d'acromégalie (doits boudinés, mains et pieds élargies, lèvres épaissees, prognathisme), une atrophie de l'hémiface gauche en « coup de sabre », avec des déformations des dents type : malposition et obliquité du plan d'occlusion (*Image 1-3*) ; sans anomalie oculaire, ni trouble de la pigmentation cutanée, ni goitre ou autres signes cliniques associés. Pour son acromégalie notre malade n'était pas guérie mais bien contrôlé, IGF1 normale à 177 ng/ml n (115-307) et le nadir de GH au cours du test de freinage de GH par hyperglycémie provoquée orale à 75 g était inférieur à 0.05 ng/ml.

L'éventuelle association à une néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM1) a été rapidement écartée devant une calcémie à 96 mg/l (88 – 106) et une parathormonémie normale à 47.5 pg/ml (15-68.3). Pour l'hémi-atrophie faciale, le bilan fait était en faveur d'une sclérodermie localisée, le bilan d'auto-immunité était négatif notamment thyroïdien [Anticorps anti-Thyropéroxidase (Ac anti-TPO) : 0. 25 UI/l (négatifs : <5.56), Anticorps anti-récepteurs à la TSH (Ac anti-RTSH) < 0.4UI/l (négatifs : <0.4)]. Le bilan paraclinique a permis d'écartier la possibilité d'une pathologie générale à retentissement atrophique facial.

Un avis de chirurgie plastique devant la gêne par le patient de la déformation de son visage ; un traitement esthétique a été proposé auquel le patient a été hésitant car les résultats de cette chirurgie étaient incertains. Une expertise psychiatrique a été demandée dans la perspective d'aider notre patient à accepter cette déformation et à renforcer sa personnalité.

III. DISCUSSION

Parry a mentionné en 1825 le SPR pour la première fois, et 1846 Romberg a fait une description précise de cette atrophie hémifaciale progressive, et utilise le terme de « trophonévrose », introduisant ainsi, le premier, une correspondance physiopathologique [1].

On doit les séries les plus importantes à Lasalle (500 cas) [4], à Wartenberg (15 cas) [2], Rogers (772 cas) [3] et plus récemment, Beer (148 cas), Park [5], Rees (84 cas) [6].

La maladie se révèle généralement par l'apparition d'une ou plusieurs plaques allongées, mal limitées, de colorations variables à partir desquelles une dégénérescence hypoplastique des différentes structures de l'hémiface apparaît de façon progressive et irréversible allant du tissu cellulo-adipeux sous cutanés jusqu'à l'os. Les manifestations ophtalmologiques sont fréquentes 10 à 35% des cas, l'énophtalmie étant la plus courante [7-9].

Quant aux manifestations dentaires, l'atteinte peut être alvéolaire, ou à type de troubles de l'occlusion, de diminution subite de la minéralisation [1].

Le SPR peut être associé à des atteintes neurologiques, systémiques, et endocrinennes ; Ces dernières ont consisté surtout à des dysthyroïdies auto-immunes (Hashimoto, Basedow), lypodystrophies et acromégalie [9-14].

Le bilan paraclinique [1] va permettre surtout d'écartier la possibilité d'une sclérodermie évolutive ou d'une maladie générale à retentissement atrophique.

Les hypothèses physiopathologiques en matière du SPR sont nombreuses :

L'hypothèse traumatique :

La notion de traumatisme est retrouvée dans 24 à 34 % des cas [15- 16], Il peut être accidentel (facial, oculaire, frontopariétal, cervical ou dentaire [17], opératoire (adénectomie, thyroïdectomie, curage, sympathectomie cervicale, avulsions dentaires [1]) ou encore obstétrical (manœuvres de forceps au vu de l'existence de formes précoces néonatales).

L'hypothèse auto-immune :

Le syndrome de Romberg serait assimilable à une vascularite entraînant une fonte ischémique des plans cutanés profonds et sous-cutanés.

L'association possible à d'autres affections auto immunes (cirrhose biliaire primitive, syndrome de Gougerot-Sjögren, anémie

hémolytique auto-immune, lupus érythémateux disséminé) a été rapportée [18].

L'hypothèse infectieuse :

Une infection par virus lent a été évoquée, mais aucun organisme n'a pu être isolé du tissu cérébro-cérébelleux.

Certains ont rapporté la notion de phénomènes herpétiques dans le territoire du trijumeau. D'autres ont évoqué un contexte infectieux prémonitoire local (angines, otites, mastoïdites, infections dentaires) ou général (rougeole, grippe, scarlatine, diphtérie, typhoïde, tuberculose, syphilis, poliomyélite). D'autres auteurs retiennent la maladie de Lyme (Borrelia Burgdorferi) comme facteur étiologique possible [19]

L'hypothèse endocrinienne :

L'association de l'hémi-atrophie du visage et l'acromégalie a été observée par Harbitz et G. Bassi (mentionné par Marburg), et des signes très évocateurs sont décrits par HG Wolff [10,11].

Un trouble du métabolisme des graisses serait à l'origine de la lipodystrophie, de l'hémi-atrophie et de la fonte des tissus diencéphaliques [12].

Les hyperthyroïdies ont été retrouvées en amont des troubles trophiques [10] : maladie de Basedow, thyroïdites d'Hashimoto. Or on connaît les effets fibrosants des hormones thyroïdiennes sur la peau normale [17].

L'hypothèse sclérodermique :

Devant la relation histologique existant entre le syndrome de Romberg et la sclérodermie, de nombreux auteurs soutiennent que l'hémi-atrophie faciale progressive serait une forme clinique de sclérodermie [4], [2], [7], [20]. Ainsi, sclérodermie et atrophie hémifaciale progressive peuvent coexister dans un même syndrome. La fréquence des atteintes sclérodermiques observées en association avec l'atrophie hémifaciale progressive plaiderait en faveur de cette théorie. L'existence d'une atrophie hémifaciale et la preuve clinique et sérologique d'une sclérodermie localisée relance le débat [21].

L'hypothèse neuro-cristopathique :

L'association d'une hémi-atrophie faciale à de multiples tumeurs bénignes (neurinomes de l'orbite, fibrome odontogène mandibulaire, et hamartomes) peut faire évoquer le diagnostic de phacomatose. Il s'agirait alors d'une anomalie du développement embryonnaire touchant à la migration des cellules de crête neurale (futures cellules de Schwann, mélanoblastes, odontoblastes). Ceci reflète une tendance simultanée à une prolifération et une dégénérescence cellulaire ectodermique. Ainsi, l'hémi-atrophie faciale serait assimilable à un syndrome neuro-cutané proche d'une dysgénèse vasculaire (par les multiples anévrismes intracrâniens) ou d'un syndrome de Sturge Weber [22-23].

L'hypothèse dysmorpho-génétique :

Il existerait une anomalie développementale dans les structures neurocrâniennes.

Des études téleradiographiques ont rapporté des déformations angulaires basicraniennes caractéristiques et, en particulier, une diminution de l'angle sphénoïdal à 95-115° (entre l'os planum et la ligne horizontale sphéno-éthmoïdale) [17].

L'hypothèse trigéminal :

Cette hypothèse a été soutenue par Romberg qui parlait alors de trophonévrose. La fréquence des troubles neurotropes (hypoesthésies, anesthésies, névralgies trigéminales, processus atrophiques) limités à un seul dermatome (le territoire trigéminal) conforte cette hypothèse. D'ailleurs, ce sont les muscles masticateurs innervés par le V qui s'atrophient, et non les muscles de la mimique reliés au nerf facial.

L'hypothèse sympathique :

C'est l'hypothèse la plus satisfaisante pour certains [4,24], bien qu'on ne sache si elle est plus centrale que périphérique. Ainsi, les troubles vasomoteurs (pâleur cutanée), les troubles trophiques (alopecie ou sécheresse cutanée) et le signe de Claude Bernard Horner retrouvé dans 10 % des cas se justifiaient. La mise en évidence de malformations intracrâniales (calcifications, zones atrophiques tronculaires, angiomes...) et troubles sensoriels dans le territoire du trijumeau orientent vers une perturbation centrale des voies sympathiques.

D'autres préfèrent envisager l'hypothèse d'une lésion sympathique périphérique par atteinte du ganglion cervical supérieur ; d'autant que des sympathectomies unilatérales chez le jeune rat ont reproduit une atrophie hémifaciale [4,17]. Plus récemment, en 1991, les travaux de Resende ont montré qu'une sympathectomie du ganglion cervical supérieur chez des animaux impliquait l'apparition en un an d'une atrophie hémifaciale progressive avec atrophie oculaire et osseuse [24].

L'hypothèse mixte sympatho-trigéminal :

Certains évoquent une responsabilité trigéminal et sympathique, ce qui suppose une lésion de la région du plexus carotidien et du ganglion de Gasser. Il s'agit vraisemblablement d'une dystrophie neurovégétative dans le territoire du trijumeau.

L'hypothèse génétique héréro-dégénérative :

Il n'existe pratiquement pas de cas familial, mais l'hypothèse génétique est très vite soulevée [2, 21,25]. Certaines associations familiales relevées dans la littérature par Francheschetti et Koenig (1952) ainsi que la notion de consanguinité des parents des sujets atteints, incitent les auteurs à considérer l'existence d'un facteur héréro-dégénératif à la base du processus atrophique ; Cette hypothèse est loin d'être évoquée chez notre patient vu l'absence de consanguinité parentale.

Cette hypothèse est loin d'être évoquée chez notre patient vue l'absence de consanguinité et de cas similaire familiaux.

En conclusion, si pour certains auteurs, comme Auvinet [9], il existe des facteurs favorisants tels que les infections générales, locorégionales, affections neurologiques et traumatismes locorégionaux, il faut cependant préciser que ceci ne reste vrai que dans 24 à 34 % des cas.

Notre observation renforce trois hypothèses : l'hypothèse traumatique (antécédent de traumatisme crânien), l'auto-immune (antécédent de sclérodermie) et l'endocrinienne (association à une acromégalie).

Pour le traitement du SPR, nous ne disposons d'aucune thérapeutique formelle devant le flou physiopathologique de cette affection.

Certaines prescriptions, dorénavant révolues, tentaient de contrecarrer les manifestations locales des maladies évolutives : radiothérapie, injection de solution hypophysaire postérieure, ionisation calcique [26], stimulation sympathique à visée vasculaire périphérique [25], infiltration du ganglion stellaire [27].

Défendant l'hypothèse d'un trouble dysimmunitaire, certains auteurs estiment que la corticothérapie par voie générale (proposée dès les années 80), garde encore tout son intérêt.

En cas de doute avec une sclérodermie évolutive, Rowell en 1978, Saad et Khoo en 1980, préconisaient un traitement conservateur avec, en phase aigüe, une infiltration locale des tissus à la triamcinolone.

De façon similaire, un protocole thérapeutique à base de Prednisone® et Méthotrexate® est proposé [28].

Enfin, plus récemment, des injections locales de toxines botuliniques de type A, dans les muscles masticateurs ont permis de traiter le spasme hémimasticatoire (Ebersbach, 1995).

Devant le peu de satisfaction apportée par les traitements médicaux, notamment chez l'enfant où les corticoïdes au long court ne sont pas dénués de risque, l'option chirurgicale peut être raisonnablement retenue [29].

En 1990, Pensler estime qu'il s'agit d'une vascularite chronique [30] et qu'à ce titre, il n'est pas certain que le transfert d'un lambeau libre ou pédiculé interfère dans l'histoire naturelle du processus atrophique. C'est essentiellement un traitement palliatif chirurgical à visée esthétique à réservé aux atrophies sévères [31].

Il n'y a pas d'âge optimal théorique pour la reconstruction : il faut agir en phase stable (depuis plus de trois ans pour Upton), de façon à espérer le meilleur bénéfice à long terme. La devise essentielle reste « regarde, attends, puis opère ».

Imprévisible, l'évolutivité de l'affection peut cependant être appréhendée radiologiquement. Le scanner recherchera l'apparition de signes neuro-anatomiques parfois bien après les signes cliniques hémifaciaux [15]. Une exploration IRM régulière peut montrer une baisse de l'intensité du signal et une diminution de la zone atrophiée : ces constatations retrouvées deux années de suite signeraient la stabilisation de l'affection [28].

Si pendant longtemps, on préconisait d'attendre l'âge adulte et la stabilité de l'affection pour intervenir [31], on cède de plus en plus à la demande correctrice des enfants, adolescents et famille. Il est raisonnable de réservé la chirurgie aux enfants porteurs d'une asymétrie marquée et de récuser les asymétries à minima, malgré les sollicitations parentales.

IV. CONCLUSION

Les hypothèses étiopathogéniques du syndrome de Parry Romberg rappelées au début de ce travail, sont multiples et la discussion sans fin ; ce phénomène expliquent la diversité des thérapeutiques proposées, qui sont d'efficacité controversée ; la psychothérapie doit faire une partie intégrale de la prise en charge.

RÉFÉRENCES:

- [1.] B. Ruhin, S. Bennaceur, F. Verecke, S. Louafi, B. Seddiki, J. Ferri. L'atrophie hémifaciale progressive du sujet jeune : où en sommes-nous des hypothèses physiopathologiques, diagnostiques et thérapeutiques ? STO-12-2000-101-6-0035-1769-101019-ART3.
- [2.] Wartenberg R. Progressive facial hemiatrophy. Arch of Neurol and Psy 1945;79:602-30
- [3.] Rogers BO. L'hémiatrophie faciale progressive : analyse de l'étiologie, du traitement et revue bibliographique de plus de 772 cas. Excepta Medica 1963;58:142-8.
- [4.] Lasalle A, Archambault G, Fromm H. Progressive facial hemiatrophy. Arch Neuro and Psy, 1932;27:529-84.
- [5.] Park YW. Progressive hemifacial atrophy. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;108:100-1
- [6.] Rees TD. Facial atrophy : review. Clinics in Plastic Surgery 1976;3:637-46.
- [7.] Miller MT, Sloane, Golberg MF, Grisolano J, Frenkel M, Mafee MF. Progressive Hemifacial atrophy: (Parry-Romberg disease). J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 1987; 24: 27-36.
- [8.] Miller MT, Spencer MA. Progressive hemifacial atrophy. A natural history study. Trans Am Ophtalmol Society 1995;93: 203-17.
- [9.] Auvinet C, Glacet-Bernard A, Coscas G, Cornelis I, Cadot M, Meyringac C. Parry-Romberg progressive facial hemiatrophy and localized scleroderma. Nosologic and pathogenic problems. J Fr Ophtalmol 1989; 12:169-73.
- [10.] Harbitz, F.: Akromegalie und Hemiatrophia facialis progressiva: Gleichzeitige Missbildungen mehrere Organe mit innerer Sekretion, Centralbl. f. allg. Path. u. path. Anat. 22:801, 1911.1927.
- [11.] Wolff, H. G., and Ehrenclou, A. H.: Trophic Disorders of Central Origin: Report of a Case of Progressive Facial Hemiatrophy Associated with a Lipodystrophy and Other Metabolic Derangements, J. A. M. A. 88:991 (March 26)
- [12.] Ziegler, Lloyd H.: Lipodystrophies: Report of Seven Cases, Brain 51: 147 (June) 1928.
- [13.] Decourt J, Aubry M, Blanchard J. Hémiatrophie faciale linguale et vélopalatine et maladie de Basedow associée. Revue Neuro 1941;34:135-40

[14.] Tollesfon MM, Witman PM, En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. J Am Acad Dermatol 2007; 56: 257-63.

[15.] Asher SW, Berg BO. Progressive hemifacial atrophy : report of three cases, including one observed over 43 years, and computed tomographic findings. Archives of Neurology 1982;39:44-6.

[16.] Delaire J, Lumineau JP, Mercier J, Plenier V. Syndrome de Romberg ou hémiatrophie faciale progressive. Rev Sto Chir MaxilloFac 1983;84:313-21

[17.] Claudy AL, Segault D, Rousset H, Moulin G. Hémiatrophie faciale, sclérodermie en bande cervicale homolatérale et thyréopathie. Ann Dermatol-Vénéro 1992;119:543-5

[18.] Roddi R, Riggio E, Gilbert PM, Vaandrager JM, Van Der Meulen JC. Progressive hemifacial atrophy in a patient with lupus erythematosus. Plastic Reconstr Surg 1994 Apr; 93:1067-72.

[19.] Stern HS, Elliott LF, Beegle PH. Progressive hemifacial atrophy associated with Lyme disease, Plast Reconstr Surg 1992;90:479-83

[20.] Lapresle J, Desi M. Sclérodermie avec hémiatrophie faciale progressive et atrophie croisée de l'hémicorps. Rev Neuro Paris 1982;138(II):815-25

[21.] Leao M, Da Silva ML. Progressive hemifacial atrophy with agenesis of the head of the caudate nucleus. J Med Gen 1994;31:969-71.

[22.] Catala M. Progressive intracranial aneurysmal disease in a child with progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg disease) : case report. Neurosurgery 1998;42:1195-6

[23.] Schievink WI, Mellinger JF, Atkinson JL. Progressive intracranial aneurysmal disease in a child with progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg disease) : case report. Neurosurgery 1996;38:1237-41

[24.] Resende LAL, Dalpai V, Alves A. Etude expérimentale de l'hémiatrophie faciale progressive : effets de la sympathectomie cervicale chez l'animal. Revue Neurologique Paris 1991;147:609-11.

[25.] Lewkonia RM. Progressive hemifacial atrophy resort with review of genetics and nosology. Am J Med Genet 1983;14:385-90.

[26.] Souques M, Bourguignon G. Un cas d'hémiatrophie faciale progressive amélioré par l'ionisation calcique. Rev Neuro 1992;29:204-7.

[27.] Mizuguchi M, Komiya K. Stellate ganglion block therapy against progressive facial hemiatrophy. Not to Mattatsu 1989 Nov;21:574-8.

[28.] Goldberg-Stern H, Degrauw T, Passo M, Ball WS. Parry-Romberg syndrome: follow-up imaging during suppressive therapy. Neuroradiology 1997;39:873-6.

[29.] Matthias C, Terstegge K, Siemes H. Otorhinolaryngological complications of progressive facial hemiatrophy. Ann Otol Rhin Laryngol 1995;104:853-7.

[30.] Pensler JM, Murphy GF, Muliken JB. Clinical and ultrastructural studies of Romberg's hemifacial atrophy. Plast Reconstr Surg 1990 ; May 85:669-76

[31.] Kazanjian UH, Sturgis SH. Surgical treatment of hemiatrophy of the face. JAMA 1940;115:348-54.

[32.] Ofodile AF, Woods JE. Progressive hemifacial atrophy. Surg Clin of North America 1977;57:621-7

Annexe: *Image*

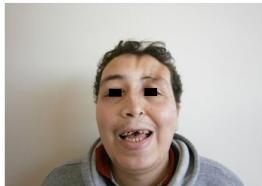


Image: Hémi-atrophie faciale gauche